

Angeborene Kehlkopfspalte mit breiter
Ösophagotrachealfistel vom H-Typ und
Hypoplasie des Knorpelgerüsts von
Trachea und Bronchien

von

Maria Braunn
aus Nürnberg

Aus der Kinderklinik der Städtischen Krankenanstalten Nürnberg

Vorstand : Prof.Dr.O.Hövels

=====

Angeborene Kehlkopfspalte mit breiter
Ösophagotrachealfistel vom H-Typ und
Hypoplasie des Knorpelgerüsts von
Trachea und Bronchien.

I N A U G U R A L - D I S S E R T A T I O N

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Friedrich-Alexander-Universität

Erlangen-Nürnberg

vorgelegt von

Maria Braunn

aus

Nürnberg

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität Erlangen-Nürnberg.



Dekan: Professor Dr. W.-D. Keidel
Referent: Professor Dr. O. Hövels
Korreferent: Professor Dr. A. Windorfer
Tag der mündlichen Prüfung: 19. März 1965

Meinen Eltern in Dankbarkeit gewidmet

Inhaltsverzeichnis

	Seite:
I. Einleitung	1
1) Mißbildungen im allgemeinen	1
2) Mißbildungen der Atmungsorgane im besonderen	1
3) Eigener Fall	1
4) Abgrenzung der Literaturübersicht	1
II. Eigener Fall	2
1) Krankengeschichte und Diagnostik	2
2) Operation	4
3) Sektion	5
a) Makroskopische Untersuchung	5
b) Histologische Untersuchung	7
c) Pathologisch-anatomische Diagnose	9
III. Diskussion	10
1) Entwicklungsgeschichte der Atmungsorgane	10
2) Literaturbesprechung	11
a) Spaltbildungen sowohl zwischen Kehlkopf und Ösophagus als auch zwischen Trachea und Ösophagus (6 Fälle)	11
b) Spaltbildungen der Kehlkopfhinterwand allein (5 Fälle)	14
c) Ösophagotracheale Kommunikationen im Halsbereich (5 Fälle)	16
d) Entwicklungsgeschichtliche Erklärung der geschilderten Mißbildungen	18
e) Mißbildungen von Kehlkopf und Trachea im allgemeinen	18
f) Ösophagotracheale Kommunikationen	19
g) Symptomatologie	20
h) Diagnosetechnik	20
i) Wesentliche Bedeutung der Frühoperation	21
IV. Zusammenfassung	22

Mißbildungen entstehen durch Störungen in der Entwicklung des Organismus zu einem ganz bestimmten Zeitpunkt. Durch genaue Kenntnis der normalen Entwicklungsvorgänge ist es möglich, die Art der Entwicklungsstörung und den Zeitpunkt ihres Einsetzens, die teratogenetische Terminationsperiode, festzustellen. Dies gilt für viele Hemmungs-
mißbildungen.

Mißbildungen des Atmungsapparates sind selten. Meist sind sie mit anderen Mißbildungen vergesellschaftet. Der Grad der Mißbildungen erstreckt sich von den schwersten, bei denen ausgedehnte Teile des Respirationsapparates fehlen und die mit dem Leben nicht zu vereinbaren sind, bis zu geringen Graden, die nur durch Zufall oder gar nicht entdeckt werden.

Als Folge davon, daß nur eine kleine Anzahl von Mißbildungen der Atemwege eingehend beschrieben worden sind, ergibt sich die Schwierigkeit einer erschöpfenden Klassifizierung. Bei größerer Kenntnis dieser Mißbildungen wäre es oftmals möglich, rascher eine Diagnose zu stellen und eventuell durch einen operativen Eingriff ein Weiterleben zu ermöglichen.

Ein völliges Fehlen des ganzen Atmungsapparates ist bisher bei sonst gut entwickelten Früchten nicht bekannt. Man hat es bei unvollständigen Doppelmonstren, vor allem Acardiern, beobachtet. Hier gilt die Regel, je besser die Entwicklung der Körperform und des Herzens, desto besser ist auch die Entwicklung des Respirationstraktes (29).

Unter die Störungen des Abschlusses oder der Ablösung des Atemrohres fallen insbesondere Defekte der Lungenrinnentrennungswand. Durch unvollständige Ausbildung der Trennungsleisten zwischen Lungenrinne und Ösophagus können Verbindungen des Luft- und Speiseweges bestehen bleiben, die Ösophagotrachealen Kommunikationen (29). Sie nehmen in der Häufigkeit von caudal nach cranial ab.

Im folgenden wird ein Patient beschrieben, der eine seltene, sehr hoch sitzende und ausgedehnte Verbindung zwischen Ösophagus und Trachea aufwies. Darüberhinaus werden gleiche und ähnliche Fälle aus der Literatur zusammengestellt. Die

Arbeit beschränkt sich auf Verbindungen im Halsbereich zwischen Kehlkopf und Trachea einerseits und Ösophagus andererseits. Tiefersitzende Fisteln und Ösophagusatresien sollen außer Betracht bleiben.

Krankengeschichte:

Männliches Neugeborenes, 3650 g, 52 cm, wird als zweites Kind nach Einleitung der Geburt wegen kurzfristiger Übertragung geboren. Das Kind hatte eine normale Lage, der Geburtsverlauf war normal. Die Gravidität war ungestört verlaufen, die Mutter hatte keinerlei Medikamente eingenommen. Das erste Kind zeigte normale Entwicklung, in der Familienanamnese kommen keine Mißbildungen vor.

Sofort nach der Geburt wurde wegen ungenügender Atemtätigkeit intubiert und abgesaugt. Da sich der Zustand nicht wesentlich bessert, wird das Kind, 1 Stunde alt, in die Kinderklinik verlegt. Es zeigt Cyanose und inspiratorischen Stridor.

Status bei der Aufnahme:

Schlechter Allgemeinzustand, Cyanose der Haut- und Schleimhäute, Atmung angestrengt mit Einziehungen an den Flanken, inspiratorischer Stridor, Schleim im Rachen. Über den Lungen beiderseits grobes, fortgeleitetes Trachealrasseln und Stridor. Im übrigen kein pathologischer Organbefund.

Verlauf:

Das Kind erhält Herz- und Kreislaufmittel, Antibiotika, Prednison, laufende Sauerstoffzufuhr und zeitweilig Sedativa. Versuch der Fütterung wird einmal gemacht, in der Folgezeit je nach Zustand des Kindes Dauersondenernährung bzw. intravenöse Dauertropfinfusion. Wegen der starken Schleim- und Speichelproduktion ist immer wieder Absaugen nötig. Die Atmung ist in der ersten Lebenswoche in Ruhe unauffällig, beim Manipulieren, wie Sondieren, tritt Cyanose auf. Am ersten Lebenstag wird nach Verstellung in der Hals-Nasen-Ohrenklinik Posticusparese vermutet. Am dritten Lebenstag wird zum sicheren Ausschluß einer Ösophagusatresie eine Röntgenuntersuchung mit Gastrograffin bei liegender Sonde durchgeführt. Sie zeigt lediglich

normale Passage des Kontrastmittels in den Magen. Gegen Ende der ersten Lebenswoche stellen sich schwere Anfälle von Cyanose ein. Bis zum Alter von vier Wochen kommt es trotz mehrmaligen täglichen (zumeist intratrachealen) Absaugens zu wiederholten Aspirationspneumonien und unter Zunahme des Stridors und der Cyanose zu zunehmender Verschlechterung des Allgemeinzustandes. Das Absaugen bringt keine wesentliche Erleichterung mehr. Der Verdacht auf Ösophagotrachealfistel tritt erneut auf. Die Röntgenuntersuchung wird wiederholt. Sie zeigt Teilatelektase des rechten Lungenoberlappens mit Mittelfeld- und Herzverziehung nach rechts. Gleichzeitig wird der Versuch gemacht, dem Kind etwas Kontrastmittel (Gastrografin) zu füttern. Nach einzelnen, dem Schlucken ähnlichen Bewegungen zeigt sich, daß das Kontrastmittel den Ösophagus glatt passiert. Gleichzeitig stellt sich ein feiner Kontrastmittelbeschlag des Bronchialbaums dar. Da das Kind aber gehustet hat, ist man nicht sicher, ob nicht dadurch das Kontrastmittel in die Luftwege aspiriert worden ist. Auf der seitlichen Aufnahme erkennt man, daß das Kontrastmittel kontinuierlich vom Pharynx über die Trachea bis in den Bronchialbaum hinunter reicht. Ein Zeichen dafür, daß, falls eine Fistel vorliegt, diese sehr hoch liegen muß. Die Tracheotomie, die wegen der hochgradigen Atemnot des Kindes noch am gleichen Tag ausgeführt wird, ergibt an der Trachealhinterwand eine ca 2 cm lange, längsverlaufende Spaltbildung zum Ösophagus, deren caudales Ende etwa in Höhe des 5.-6. Trachealrings liegt. Bei Dehnung des Spaltes sieht man die im Ösophagus liegende Dauersonde. Das craniale Ende der Spaltbildung ist nicht zu erkennen. Eine Aussage, ob die Kehlkopfhinterwand beteiligt ist, läßt sich deshalb nicht machen. Demnach handelt es sich um eine hochsitzende Ösophagotrachealspalte. Das Kind übersteht den Eingriff gut, atmet ruhig, kann in der Folge mehr Nahrung durch die Dauersonde vertragen. Zwischendurch werden Nahrungsbestandteile mit Medikamentenspuren aus der Trachea abgesaugt, obwohl die Sonde sicher im Magen liegt. Der Lungenbefund bildet sich zurück. Bei der Röntgenuntersuchung, die man 14 Tage nach der Tracheotomie zur Klärung der Diagnose

(mit Gastrografin) durchführt, erkennt man in Höhe des Endes der Trachealkanüle eine breite Kontrastmittelstraße, die vom Ösophagus in die Trachea zieht und die Trachea von hier aus ausfüllt. Außerdem tritt aber auch Kontrastmittel in Höhe der Epiglottis in die Trachea über. Man ist nicht sicher, ob dies durch Schluckstörung oder durch Mißbildung bedingt ist. Eine exakte Begrenzung der Spalte nach oben kann aus den Röntgenuntersuchungen nicht gewonnen werden. Die operative Beseitigung der offenbar im Halsgebiet liegenden Fistel wird angestrebt. Sie soll durchgeführt werden, sobald der Zustand des Kindes es erlaubt. Aus diesem Grund findet eine eingehende Beratung mit den Vorständen der Hals-Nasen-Ohren- und Chirurgischen Klinik statt. Da beim Zuhalten der Trachealkanüle Schreien erfolgt, wird angenommen, daß der Kehlkopf nicht gespalten ist. Die Operation wird im Alter von 2 Monaten durchgeführt, nachdem zum sicheren Ausschluß von Ösophago-trachealfisteln im Thoraxbereich nochmals eine Röntgenkontrolle des Ösophagus vorausgegangen war.

Das operative Eingehen erfolgt durch linksseitige collare Mediastinotomie. Es findet sich überraschenderweise, daß Tubus und Ernährungssonde wie in einem Lumen liegen und Ösophagus und Trachea sich erst kurz vor dem Eintritt in den Thorax trennen. Laut Auszug aus dem Operationsbericht "besteht also vom unteren Kehlkopfende bis fast zum Beginn der Thoraxapertur ein gemeinsamer Raum für Ösophagus und Trachea. In diesem Bereich findet sich keine Anlage eines Knorpels, kein Stützgewebe, keine Muskulatur". Nach Freilegung des gemeinsamen weiten Rohres wird eine angedeutet existierende Leiste nach oben gezogen, die Mukosa gespalten und ein Schleimhautverschluß sowohl des Ösophagus wie der Trachea durchgeführt, sodaß sowohl Ösophagus wie Trachea ein schleimhautausgekleidetes Lumen besitzen. Nach Beendigung der Operation wird durch das alte Tracheostoma wieder eine Trachealkanüle gelegt, da man Bedenken hat, daß bei der Extubation ein Trachealkollaps infolge des Fehlens von Knorpelgerüst auftreten würde. Die Operation wird verhältnismäßig gut überstanden. Auch der postoperative Verlauf ist erstaunlich gut, die Wundheilung äußerlich

per primam. Der Übergang von intravenösen Dauertropfinfusionen auf Sondenernährung macht keine Schwierigkeiten. Ca 14 Tage geht alles gut. Danach erscheinen zeitweilig beim trachealen Absaugen des Schleims wieder Nahrungsreste und Medikamente, wie man es vor der Operation beobachtet hat. Es liegt der Verdacht auf eine Nahtinsuffizienz nahe. Absaugen wird öfters nötig. Etwa 4 Wochen nach der Operation kommt es erneut zu einer Aspirationspneumonie mit Teillatelektase des rechten Oberlappens. Es besteht keine wesentliche Beeinträchtigung des Allgemeinzustandes. Das Kind ist munter, sieht fast rosig aus und lacht beim Ansprechen. 1 Monat, 16 Tage nach der Operation, im Alter von 3 Monaten, 18 Tagen, wird das Kind tot im Bett vorgefunden, nachdem es bei einer Kontrolle kurz zuvor ganz unauffällig gewesen war. Der Tod ist nicht durch Aspiration und auch nicht durch Nahtinsuffizienz eingetreten, wie sich später bei der Sektion herausstellt. Man muß einen sogenannten "Reflextod" annehmen.

Zu bemerken ist noch, daß sich das Kind zuletzt in einem relativ guten Ernährungszustand befand, 4500 g wog, 60 cm lang war (850 g und 8 cm mehr als bei der Geburt). Es hat, wenn auch langsam, so doch stetig etwas an Gewicht zugenommen. Die geistige Entwicklung kann man als altersgemäß bezeichnen. Ohne ständige antibiotische Behandlung wäre es nicht möglich gewesen, das Kind so lange am Leben zu erhalten, ganz abgesehen von der ständigen Freihaltung der Atemwege in einer Spezialklinik.

Sektion: (Oberarzt Dr. Schreyer)

Auszug aus dem Sektionsprotokoll:

Leiche eines 3 1/2 Monate alten Kindes männlichen Geschlechtes von 60 cm Länge und 4500 g Gewicht in gutem Ernährungszustand.....An der linken Halsseite erkennt man eine schräg von hinten oben nach vorn unten verlaufende, 6 cm lange, strichförmige, reizlose Operationsnarbe. In der Mittellinie des Halses findet sich unterhalb des Kehlkopfes eine Öffnung in der Haut und in den tieferen Weichteilen, die etwa für einen Bleistift durchgängig ist. Sie hat einen graurötlichen Rand. Cranial davon ist die Haut

in Fingernagelgröße oberflächlich abgeschürft und braunrötlich eingetrocknet. Sonst finden sich äußerlich keine Besonderheiten.

Lungen:....lediglich der Spitzenteil des rechten Oberlappens ist weniger lufthaltig und von zäher Beschaffenheit. Er hat auch eine dunkelgraurötliche Farbe....

Halsorgane: Beim Herauspräparieren der Halsorgane stößt man in den Weichteilen der linken Halsseite auf einzelne Knopfnähte. Das Gewebe ist hier etwas zäher als an der rechten Halsseite...Die Lichtung des Ösophagus ist frei durchgängig. Der Ösophagus ist in aufgeschnittenem Zustand etwa fingerbreit. Er weist an der Vorderwand unterhalb des Kehlkopfes eine gut 2 cm lange, längsverlaufende, leicht streifenförmig erhabene Narbe auf, in der noch einzelne Knopfnähte zu sehen sind. Eine Verbindung zwischen dem Ösophagus und der Trachea besteht nicht. Die Ösophaguswand wirkt im Anfangsteil etwas dünner als im weiteren Verlauf. Die Schleimhaut ist grauweißlich und zart. Der Kehlkopf zeigt einen regulären Kehldeckel. Die Rückwand des Kehlkopfes ist nicht geschlossen. Nach distal grenzt an den Spalt die beschriebene Naht im Ösophagus an. Das Zungenbein ist vorhanden. Auch der Schildknorpel ist vorhanden. Dagegen fehlen die Aryknorpel und offensichtlich auch der Ringknorpel, zumindest in seinem rückwärtigen Teil. Auf der linken Seite verläuft die Schleimhautbedeckung dicht über dem Knorpelgerüst. Auf der rechten Seite schließt sich an die Kante des Schildknorpels eine etwa einen halben Zentimeter breite und gut einen Millimeter dicke, hautige Weichteilfalte an, die etwas nach innen geschlagen ist und sich unter den linken Rand des Schildknorpels schiebt. Die Lichtung des Kehlkopfes wird dadurch eingeengt. Die Falte hat einen graurötlichen Schleimhautüberzug. Die Taschen und Stimmbänder im Innern des Kehlkopfes sind regulär angelegt. Die Trachea wird von vorn eröffnet. Dabei fällt auf, daß die Trachealknorpel auffallend kurz sind. Sie sind flach gebogen und leisten bei Druck wenig Widerstand. Die Pars membranacea ist erheblich verbreitert. Die Lichtung der Trachea ist durch diese Veränderungen in sagittaler Richtung verengt. In der

Vorderwand des obersten Trachealteiles findet sich die beschriebene äußerlich sichtbare, bleistiftdicke Öffnung. In der Pars membranacea des obersten Trachealteils stößt man auf eine längsverlaufende Naht, die der im oberen Ösophagus entspricht. Die Ränder klaffen hier ganz leicht, lassen sich aber nicht auseinanderziehen. Die Trachealschleimhaut ist geringgradig gerötet und leicht geschwollen. Bei der Eröffnung des linken Hauptbronchus fällt auf, daß dessen Wand im Anfangsteil auffallend weich und lappig ist, sodaß man den Eindruck hat, daß keine Knorpelspannen vorhanden sind. Der Abschnitt ist etwa 1 cm lang. Im rechten Stammbronchus ist ein Knorpelgerüst deutlich zu tasten. Im weiteren Verlauf sind in den Bronchien die Knorpelanschnitte an den Rändern deutlich zu sehen. Die beiden Schilddrüsenlappen sind nicht vergrößert. Ihre Schnittfläche ist gleichmäßig blaßgraurötlich. Die paratrachealen Lymphknoten sind nicht verändert...

Leber: An der Oberfläche sieht man nahe dem Ligamentum falciforme über dem rechten Lappen zwei senkrecht verlaufende flache Furchen....

Die Schädelhöhle wurde nicht eröffnet, da keine Erlaubnis hierzu gegeben wurde.

Histologische Untersuchung:

Kehlkopf: Der Kehlkopf wurde im Ganzen in Paraffin eingebettet und in Stufen geschnitten. Der am weitesten caudale Teil, der noch im Bereich der Operationsstelle zwischen Trachea und Ösophagus liegt, zeigt eine Trennung von Ösophagus und Kehlkopf. Zwischen dem Epithel der beiden Organe liegt Bindegewebe, in den seitlichen Abschnitten auch etwas quergestreifte Muskulatur. In diesem Gewebstreifen liegen Knopfnähte. Etwas höher treten die seitlichen Anteile des Ringknorpels in Erscheinung. Kehlkopf und Ösophagus stehen hier bereits durch einen schmalen Kanal in Verbindung, den das Plattenepithel beider Organe kontinuierlich auskleidet. Die dorsale seitliche Kehlkopfwand enthält neben Bindegewebe auch quergestreifte Muskulatur. Die Wand des Kanals wird von Bindegewebe gebildet. Quergestreifte Muskulatur tritt erst wieder in der Wand des Ösophagus in Erscheinung. Auf kranial gelegenen Schnitten wird der

Arcus des Ringknorpels in größerer Ausdehnung sichtbar. Die Verbindung zwischen Kehlkopfinnerem und Ösophagus wird breiter. Allerdings springt von der einen Kehlkopfseite her ein Gewebszapfen, der aus Bindegewebe besteht und von Plattenepithel überzogen ist, in diesen Kanal vor. Weiterhin treten im Kehlkopf Drüsengruppen auf. Quergestreifte Muskulatur findet sich nur an der Basis des vorspringenden Gewebszapfens. Vor dem Kehlkopf liegt ein eröffneter Hohlraum, der bindegewebig begrenzt und von Plattenepithel ausgekleidet ist. Noch höher wird der Arcus des Ringknorpels vollständig. Die Lamina fehlt auf allen Schnitten. Der lappige Gewebsvorsprung am hinteren Teil des Kehlkopfs am offenen Übergang in den Ösophagus ist größer geworden. An der Außenseite des Kehlkopfknorpels liegt reichlich quergestreifte Muskulatur. Im Kehlkopfinneren ist keine Muskulatur anzutreffen. Der vor dem Kehlkopf gelegene Hohlraum ist verschwunden. In der Höhe des vollständig ausgebildeten Arcus des Ringknorpels taucht an seinen hinteren Enden beiderseits das Cornu inferius des Schildknorpels auf. In dem Weichteillappen liegt ein kleines, rundliches Stück hyaliner Knorpel. Auch hier findet sich im Kehlkopfinneren keine quergestreifte Muskulatur. Die Kehlkopfspalte bleibt auch weiterhin erhalten, während der Arcus des Ringknorpels allmählich verschwindet und der Schildknorpel zunehmend in Erscheinung tritt. Zwischen Außenseite des Ringknorpels und Schildknorpel findet sich quergestreifte Muskulatur. Auch in den höheren Schnitten fehlt der hintere Kehlkopfabschluß mit der Lamina des Ringknorpels. An der Innenseite des Schildknorpels liegt auch auf den höheren Schnitten quergestreifte Muskulatur. Die Kehlkopfdrüsen sind in unterschiedlicher Zahl über den Umfang verteilt. Am hinteren Ende des Kehlkopfes sind zu beiden Seiten des Verbindungskanals zum Ösophagus etwas kräftigere Weichteillappen ausgebildet, in denen beiderseits hyaline Knorpelpartien liegen, die den Aryknorpeln entsprechen. Die Muskulatur innerhalb des Kehlkopfes ist deutlich geringer als an einem normalen Kehlkopf. Die Lichtung des Kehlkopfes bleibt stets rundlich. Mit dem Auftreten der Epiglottis verschwinden die Aryknorpel. Auch ist der Schildknorpel

vornicht mehr geschlossen und verschmälert sich allmählich zu den beiden oberen Hörnern. Der Kehldedeckel ist ziemlich eng und hat rinnenförmige Gestalt. Es handelt sich um eine Aplasie der Lamina des Ringknorpels mit einer Kehlkopf-Ösophagus-Spalte.

Trachea: Die Schnitte stammen aus dem oberen Teil der Trachea. Obwohl Stufenschnitte angefertigt wurden, fällt auf, daß nirgends ein Trachealknorpel in voller Ausdehnung, sondern immer nur in mehr oder weniger großen Stücken getroffen ist. Offenbar sind die Knorpelspangen sehr schmal. Der Bogen, den die Knorpel einschließen, ist ziemlich breit. Der Querdurchmesser ist wesentlich breiter als der Tiefendurchmesser. Die Trachea besitzt eine ziemlich breite Pars membranacea. Der Wandaufbau zeigt Abweichungen, in denen die Trachea von Plattenepithel ausgekleidet ist und die Trachealdrüsen insgesamt nicht sehr reichlich vorhanden sind, wobei ihre Verteilung über den Umfang des Organs ungleichmäßig ist. In der Pars membranacea ist eine kräftige Muskelschicht eingelagert. Stellenweise ist das Tracheallumen divertikelartig gegen den Ösophagus zu ausgestülpt. Die Ausstülpung ist ebenfalls von Plattenepithel ausgekleidet. Anstelle der Muskelschicht findet sich in der Umgebung nur Bindegewebe. Außerdem sieht man in diesem Bereich Nähte, die von der Operation herrühren.

Beide Stammbronchien wurden ebenfalls geschnitten. Die Knorpelbögen sind auch hier ziemlich kurz, sodaß der membranöse Anteil verbreitert ist. Das Verhalten der Durchmesser ist ähnlich wie in der Trachea. Die Bronchialdrüsen sind hier reichlicher vorhanden. Allerdings ist auch das Bronchialepithel ein geschichtetes Plattenepithel. Es handelt sich um eine mäßige Hypoplasie der Tracheal- und Bronchialknorpel, sowie um eine Epithelmetaplasie an den genannten Organen.

Pathologisch-anatomische Diagnose:

Älterer Zustand nach Verschluß einer Ösophagotrachealspalte. Laryngoösophagealspalte bei Aplasie der Lamina des Ringknorpels. Mäßige Hypoplasie der Trachealknorpel, sowie der Knorpel der Stammbronchien. Epithelmetaplasie von Trachea und Stammbronchien.

Diskussion:

Im vorliegenden Fall handelt es sich um ein dreieinhalb Monate altes Kind mit einer angeborenen Laryngotracheoösophagealspalte. Die Ösophagotrachealspalte war operativ verschlossen worden, sodaß zuletzt nur noch eine Laryngoösophagealspalte bei einer Aplasie der Lamina des Ringknorpels vorlag. Außerdem bestand eine Hypoplasie der Knorpel von Trachea und Stammbronchien.

Zum besseren Verständnis soll ein kurzer Überblick über die Entwicklung von Larynx, Trachea und Bronchien dienen: Am Boden des Vorderdarmes befindet sich caudal an den Kiemenarm anschließend die erste Anlage von Larynx, Trachea und Lunge. Diese Anlage hat die Form einer Rinne (Laryngotrachealrinne) und schließt die Lungenanlage mit ein. Sie erscheint bereits bei 2,5 mm langen Embryonen. Vom Darmkanal erfolgt in caudo-cranialer Richtung eine Abschnürung dieser Anlage. Lunge und Trachealanlage sind in der ersten Anlage nicht voneinander abgrenzbar. Während sich die Lungenanlagen im ventrolateralen Teil des Vorderdarmes herausbilden und rasch nach caudal auswachsen, schnürt sich die Trachealrinne vom übrigen Darm von caudal nach cranial ab und reicht am Ende des ersten Fetalmonats bis an die bleibende Kommunikation im Pharynx heran. Durch ein Septum Ösophagotracheale wird der primäre Vorderdarm in den dorsalen Ösophagus und die ventralen Atemwege zerlegt. Am Übergang der Luftröhre in den Vorderdarm erfolgt die Differenzierung des Kehlkopfes. Die Kehlkopfknorpel entstehen während des zweiten Monats im perilaryngealen Mesenchym. Sie sind vom Skelett der Visceralbögen abgeleitet und grenzen sich zunächst als rein zellige Massen ab (Vorknorpelmasse), die dann später durch Auftreten von hyaliner Grundsubstanz in bleibenden Knorpel übergehen. Der Ringknorpel wird am frühesten gebildet. Zuerst erfolgt die Verknorpelung beiderseits lateral, dann ventral, sodaß bald ein Halbring entsteht. Zuletzt entwickelt sich die dorsale Platte, sie ist erst im dritten Monat vollständig ausgebildet. Die Verknorpelung der Trachea entsteht gegen Ende des zweiten Monats. Aus der einheitlichen Knorpelröhre bilden sich Ringe und die Pars membranacea. Diese Entwicklung beginnt

am dorsalen Umfang der Trachea und zwar von cranial nach caudal. Da sich die Entwicklung der Trachea über einen längeren Zeitraum erstreckt, kann man sich Störungen in ihrer Entwicklung gut erklären. Die ersten Drüsenanlagen treten, wie im Kehlkopf, im vierten Monat auf. An den Stammbronchien sind die Knorpel bereits im dritten Monat ausgebildet. In den Seitenbronchien entwickeln sie sich später, im fünften Monat (5, 29, 30).

Bei Durchsicht des Schrifttums findet man nur 6 Fälle, die große Übereinstimmung mit dem vorliegenden Fall aufweisen. (20, 22, 28, 35).

SCHNITT (28) beschrieb (1893) den Fall eines acht Monate alten, gut entwickelten Foetus, der eine Aplasie beider Lungen, sowie des größten Teils der Trachea zeigte. Der gut entwickelte Larynx hatte einen medialen, dorsalen Defekt der Cartilago cricoidea, der sich nach caudal an der ventralen Ösophaguswand in einer Rinne fortsetzte. Sie war im cranialen Anteil mit Knorpelstücken ausgekleidet. Das Knorpelgewebe verschwand allmählich caudalwärts im Ösophagus.

Im Fall von MEILI (20) (1925) handelte es sich um ein fünf Tage altes Kind, das von Geburt an unter Dyspnoe und Cyanose vor allem bei der Nahrungsaufnahme litt. Die Sektion ergab, daß der Aditus laryngis nach unten nicht in der Incisura interarytaenoidea abgeschlossen war, sondern sich als Spaltbildung der Larynxhinterwand ca 1,5 cm in die Trachea fortsetzte, sodaß eine Verbindung zwischen Larynx, Ösophagus und Trachea bestand, eine Laryngoösophagotrachealfistel bzw. -spalte.

PETTERSSON (22) (1955) beschrieb ein ausgetragenes Kind, das abnorme Schleimproduktion aufwies. Da es am 4. Lebenstag zu wiederholten schweren Anfällen von Cyanose kam, jeweils mit der Nahrungsaufnahme zusammenhängend, wurde die Laryngoskopie durchgeführt. Es zeigte sich ein fehlender Verschuß der Hinterwand des Larynx und des oberen Teils der Trachea in der Mittellinie, daß somit ein gemeinsames Rohr für Trachea und Ösophagus entstand. Das caudale Ende der Mißbildung war nicht festzustellen. Wegen der schweren Atemnot wurde sofort nach Tracheotomie die

Operation vom Halsgebiet aus durchgeführt und soweit möglich normale Verhältnisse hergestellt. Besondere Sorgfalt widmete man der vollständigen Vereinigung des Larynx, was anscheinend gelang. Postoperativ, vom 15. Tag an, hatte das Kind monatelang große Schwierigkeiten zu überwinden. Das Decanulement gelang erst im Alter von 6 Monaten. Von da an war die Atmung und die Nahrungsaufnahme gut. Das Kind war bei der letzten Untersuchung 2 Jahre alt, normal entwickelt, hatte normale Stimme, atmete unauffällig. Lediglich bei einem Infekt der Luftwege kam es zu angedeutetem Stridor.

ZACHARY und EMERY (35) (1961) berichteten über 3 Fälle von fehlerhafter Trennung von Larynx und Trachea vom Ösophagus. Zwei Kinder davon waren Geschwister. Bei zwei Kindern handelte es sich um Frühgeborene, sie wiesen keine anderen groben Abnormitäten auf. Alle drei Kinder starben. Bei einem Kind wurde lediglich eine Gastrostomie angelegt, das zweite starb im Anschluß an die Operation. Beim dritten wurde eine Operation nicht versucht.

Fall 1: Männliches Frühgeborenes, 1870 g, Hydramnion, Cyanose bei der ersten Fütterung. Sonde passierte den Ösophagus glatt, jedoch Auftreten von Cyanose. Röntgenuntersuchung: Kontrastmittel erschien im Bronchialbaum. Allgemeinzustand sehr schlecht bei Aufnahme im Alter von 4 Tagen, deshalb nur Gastrostomie. Exitus letalis kurz darauf. Sektion: Fehlen des Ösophagotrachealen Septums auf eine Länge von 4 cm. Oberhalb der Bifurkation Bildung der Trachealhinterwand aus einer dünnen Membran. Am Ösophagus eine Tasche von ca 1 cm Tiefe (oberhalb und hinter der Bifurkation der Trachea beginnend), die eine tracheogastrische Fistel in sich einschloß.

Fall 2: Drittes Kind der gleichen Eltern (normal entwickeltes Kind dazwischen). Hydramnion. Nach der Geburt Erbrechen großer Schleimmengen. Im Alter von 3 Tagen extreme Cyanose bei der Fütterung, sodaß Verdacht auf Ösophagotracheale Fistel erweckt wurde. Sonde passierte den Ösophagus glatt. Bei seitlicher Röntgenaufnahme fiel die weit vorn liegende Sonde auf. Bestätigung des Ver-

dachts einer Fistel durch Bronchoskopie. Operativer Versuch eines plastischen Verschlusses in zwei Sitzungen an zwei aufeinander folgenden Tagen (1. Sitzung vom Hals, 2. Sitzung vom Thorax aus). Überleben des Kindes knapp 24 Stunden.

Sektion: Komplettes, gemeinsames Rohr vom Larynx bis zur Bifurkation der Trachea. Fortsetzung des Ösophagus direkt an der Bifurkation der Trachea (keine Taschenbildung und keine tracheogastrische Fistel wie im Fall 1). Interessehalber sei erwähnt, daß das folgende Kind der Eltern, das vierte, wieder vollständig normal gebildet war.

Fall 3: Weibliches Frühgeborenes, 1670 g, Hydramnion. Starke Schleimabsonderung und Cyanose bei der Geburt. Mit 4 Tagen Klinikaufnahme. Diagnosestellung wie im Fall 2. Gleiche Mißbildung wie bei Fall 2. Operation nicht versucht. Exitus letalis. Sektion: gleiche Befunde wie bei Fall 2, außerdem kleines Divertikel des dorsal gespaltenen Larynx. Bei der histologischen Untersuchung der Präparate fiel auf, daß das Ösophagusepithel nicht auf die hintere Wand des gemeinsamen Rohres beschränkt war, sondern sich ein gutes Stück nach der Seite und im Bereich der Trachealknorpel ausdehnte. Bei Fall 2 enthielt die hintere Wand der operativ geschlossenen Trachea dadurch Ösophagusschleimhaut. Daraus ergeben sich, wie die Verfasser betonen, wichtige Konsequenzen für die operative Behandlung solcher Mißbildungen. Normalerweise ist die Trachea mit Flimmerepithel ausgekleidet. Man könnte sich vorstellen, daß sich das Fehlen eines solchen Epithels durch Schleimsammlung in einer operativ geschlossenen Trachea tödlich auswirken könnte. Die Trachea müßte also so schmal wie möglich rekonstruiert werden, um den größten Teil des Ösophagusepithels an der Beteiligung der Wand auszuschließen (35).

Diese 6 Fälle zeigen alle wie bei unserem Kind Spaltbildung in der Hinterwand des Larynx und ein gemeinsames Rohr für Ösophagus und Trachea in verschieden großer Ausdehnung. Es finden sich 3 Frühgeborene (28, 35) und 2 Geschwister (35) darunter. Letzteres ist ein außerordentlich seltenes Vorkommnis. Bei 3 Kindern lag Hydramnion der Mutter vor (35). 1 Fall konnte erfolgreich operiert werden und hat sich gut

weiterentwickelt. Letzte Kontrolluntersuchung im Alter von 2 Jahren. Es ist dies der erste in der Literatur bekanntgewordene Fall einer derartigen und erfolgreich durchgeführten Operation (22). Die übrigen Kinder verstarben sehr frühzeitig.

Bei unserem Kind wurde die Spaltbildung an der Kehlkopfhinterwand nicht zu Lebzeiten des Kindes diagnostiziert. Man hatte sie in Erwägung gezogen, nahm aber an, daß der Larynx geschlossen sein müsse, da beim Zuhalten der Trachealkanüle Stimmbildung erfolgte, eine Auffassung, die sich später als irrig erwies. So wurde lediglich eine Trennung von Ösophagus und Trachea vorgenommen und die Verbindung zwischen Larynx und Ösophagus blieb bestehen. Bei der Sektion konnte man außerdem eine Einengung der Kehlkopfflichtung durch eine Weichteilfalte, die sich von der rechten Kante des Schildknorpels unter den linken Rand des Schildknorpels schob, erkennen. Durch die Hypoplasie der Knorpel von Trachea und Stammbronchien mit erweiterter Pars membranacea waren Trachea und Bronchien in sagittaler Richtung verengt. Die histologische Untersuchung ließ das vollständige Fehlen der Lamina cricoidea erkennen. Von der einen Kehlkopfseite her sprang ein Gewebszapfen (aus Bindegewebe, überzogen mit Plattenepithel und quergestreifter Muskulatur an der Basis) in die Spalte zwischen Kehlkopf und Ösophagus vor. Bei dem Fall von STEINMETZ (31), der noch beschrieben wird, saß ein Polyp an der linken Seite der gespaltenen Kehlkopfhinterwand. Bei unserem Kind war die Muskulatur innerhalb des Kehlkopfs deutlich geringer als bei einem normalen Kehlkopf. Der Schildknorpel war vorn oben nicht ganz geschlossen. Die Wände von Trachea und Stammbronchien waren anstelle von Zylinder- mit Plattenepithel ausgekleidet. Diese Epithelmetaplasie kommt bei chronisch entzündlichen Prozessen vor (1) und ist in diesem Fall durch die ständige Tracheitis und Bronchitis erklärlich.

In der Literatur finden sich 10 Fälle, die teils durch eine Mißbildung der Kehlkopfhinterwand, teils durch eine Ösophagotracheale Kommunikation im Halsbereich im weiteren Sinne Beziehung zu unserem Fall haben (2, 4, 7, 12, 16,

18, 25, 31, 32, 34). Ein weiterer Fall (26) wurde nur erwähnt, um das ebenfalls seltene Vorkommen hochsitzen-der Ösophagotrachealer Fisteln bei Ösophagusatresie aufzuzeigen.

EPPINGER (7) schilderte (1851) einen Fall, bei welchem die Lamina cricoidea vollständig durch Bindegewebe ersetzt wurde. Der Ringknorpel soll wie ein Trachealring aussehen haben und hinten mit einer Membrana propria verschlossen gewesen sein. Aus der Beschreibung dieses Falles kann man nicht ersehen, ob es sich um eine isolierte Mißbildung des Ringknorpels gehandelt hat.

TRUMPP (34) beschrieb (1909) den Fall eines eineinhalb-jährigen Kindes, das an Miliartuberkulose starb und bei dem der größte Teil der Cartilago cricoidea fehlte. Es war nur der proximalste Teil, die Artikulationsstellen der Cartilagine arytaenoideae vorhanden. An den beiden ersten Trachealringen fand man nur laterale Teile. Diese fehlenden Stücke waren ventral und dorsal durch fibröses Bindegewebe ersetzt, das Kind hatte zu Lebzeiten keinerlei Symptome aufgewiesen.

BUMBA (4) (1922) sah bei einer 44-jährigen Frau mit Brustschmerzen und Reizhusten laryngoskopisch eine Vorwölbung von dorsal her in der Stimmritze, die er als Anomalie des Ringknorpels auffasste.

STEINMETZ (31) schilderte 1930 den Fall eines 8 Monate alten Kindes, das seit Geburt an Stridor litt. Die Laryngoskopie ergab nichts Pathologisches. Bei der Sektion fand man einen medialen Defekt der Larynxhinterwand als Fortsetzung der Incisura interarytaenoidea, der die ganze Lamina des Ringknorpels betraf. Nach Meinung des Verfassers soll ein Polyp an der linken Seite des Defektes zur kompensatorischen Deckung des Defektes beigetragen haben.

STRÖM und TROELL (32) beschrieben 1939 den Fall eines reifen männlichen Kindes, das bereits in der ersten Lebenswoche an Bronchitis litt, mehrfache Rezidive hatte, schließlich laryngealen Stridor bekam. Hinzu trat Heiserkeit, pertussiformer Husten und zeitweilige Cyanose bei der Nahrungsaufnahme. Das Kind starb im Alter von elf Monaten an beiderseitiger Bronchopneumonie. Die Sektion ergab einen medialen, vollständigen Defekt der Lamina

cricoidea. Der Ringknorpel war hufeisenförmig. Die Öffnung war durch Bindegewebe und Muskelfasern ausgefüllt, das Kind hatte außerdem eine auffallende Häufung von Mißbildungen anderer Art.

IMPERATORI (16) veröffentlichte 1939 den Fall eines frühgeborenen Kindes mit 2500 g, das seit Geburt schwierig zu füttern war und nur dicke Nahrung vertrug. Der Schlaf war durch Husten beeinträchtigt. Man behandelte es als Cardia- und Pylorospasmus, führte mit 5 Jahren eine Laparotomie durch, mehrfache Dilatationen des Ösophagus, Ösophagoskopie, Röntgenuntersuchungen bei häufigen Klinikaufenthalten. Schließlich wurde infolge des schweren Krankheitsbildes eine Lungentuberkulose vermutet. Durch nochmalige Röntgenuntersuchung und Bronchoskopie diagnostizierte man eine spaltartige Ösophagotrachealfistel von ca 1,3 cm Länge, in Höhe des 3.-5. Trachealknorpels, die auf der Ösophagealen Seite teilweise durch Muskel- und Schleimhaut überdeckt war. Der operative Verschluß der Fistel bei dem 7-jährigen Knaben gelang. 2 Monate später mußte wegen Rezidiv am unteren Winkel der Fistel eine zweite Operation durchgeführt werden. Das Kind zeigte nach der Operation gute Entwicklung, es konnte alles essen und trinken. Dies war die erste gelungene Operation einer hochgelegenen Verbindung zwischen Trachea und Ösophagus.

SARKISSIAN (26) operierte (1954) eine sehr hochgelegene Ösophagotrachealfistel (einen halben Zentimeter unter dem Ringknorpel) bei gleichzeitiger Ösophagusatresie. Das Kind kam durch Nahtinsuffizienz und Bronchopneumonie ad exitum.

KRAUS und WHITE (18) berichten 1957 über ein ausgetragenes Kind mit normalem Geburtsverlauf, bei welchem im Alter von 12 Stunden eine Tracheotomie wegen schwerer Atemstörungen durchgeführt wird. Es findet sich eine doppelseitige Choanalatresie und ein Systolikum über dem Herzen. Bei der mehrmaligen Röntgendarstellung des Ösophagus erkennt man eine hochsitzende Ösophagotrachealfistel. Wegen des schlechten Zustandes des Kindes wird lediglich eine Gastrostomie durchgeführt. Das Sektionsergebnis ist eine unter dem Ringknorpel gelegene Ösophagotrachealfistel.

Außerdem hatte das Kind einen offenen Ductus arteriosus Botalli.

Bei dem Fall von BEAUGEU und Mitarbeitern (2) (1960) handelte es sich um ein zweieinhalbjähriges Kind, das schon seit langer Zeit häufige Lungenaffektionen, Asthmaanfälle, und einen ständig meteoristisch geblähten Leib hatte, weshalb es oft im Krankenhaus war. Ein Megacolon wurde ausgeschlossen, eine funktionelle Störung angenommen. Allmählich wurde ein Zusammenhang zwischen Lungenaffektionen und Meteorismus offenbar und wegen Annahme einer Ösophago-bronchialen Verbindung thorakotomiert. Die Kistel fand sich nicht, dafür ein Ösophagus, der sich atemsynchron aufblähte. Bei cervicalem Eingriff entdeckte man einen Querfinger unterhalb des unteren Larynxabschnittes eine Ösophagotrachealfistel. Die Operation wurde gut überstanden. 5 Monate später konnte man sich von der günstigen Weiterentwicklung des Kindes überzeugen. Insbesondere verschwand der Meteorismus vollkommen.

GIEDION (12) veröffentlichte 1960 den Fall eines 10 Monate alten Säuglings mit den klinischen Symptomen einer Bronchopneumonie, der vorher ganz unauffällig gewesen war. Es bestand Dyspnoe, Cyanose, Luftaufstoßen und zeitweiliger abdomineller Meteorismus. Dies lenkte den Verdacht auf eine Ösophagotrachealfistel. Erst nach mehrmaligen Untersuchungen (Röntgen, Tracheoskopie, Bronchoskopie, Ösophagoskopie) konnte die Diagnose gestellt werden: Ösophagotrachealfistel in Höhe C 5. Die Operation vom Halsbereich aus war erfolgreich. Der Verfasser hat von 1939 bis 1957 unter 37 Ösophagotrachealfisteln ohne Ösophagusatresie nur 4 Fisteln im Halsbereich, dagegen von 1957 bis 1959 von 25 Fällen 12 Fisteln im Halsbereich in einer Sammelstatistik gezählt. Mit dem Fall des Verfassers sind bis dahin 7 derartige Fälle in der Weltliteratur bekannt geworden, die durch Eingehen vom Halsgebiet aus erfolgreich operiert worden sind.

Der englische Kinderchirurg RICKHAM (25) hatte bereits vor PETERSSON (22) bei einem frühgeborenen Kind eine fehlende Trennung von Ösophagus und Trachea in der ganzen Länge der Trachea beobachtet. Festgestellt wurde diese

Mißbildung durch Endoskopie. Die zwei Hauptbronchien entsprangen aus dem gemeinsamen Rohr in der üblichen Höhe. Die Operation wurde nicht zu Ende geführt und das Kind starb bald danach.

Unter 10 entsprechenden Beobachtungen fanden sich in 5 Fällen Mißbildungen der Kehlkopfhinterwand (4, 7, 31, 32, 34) und in 5 Fällen Ösophagotracheale Kommunikationen im Halsbereich (2, 12, 16, 18, 25). Wir finden 2 Frühgeborene (16, 25) und 3 Kinder mit weiteren Mißbildungen (18, 32, 34) darunter. Der Fall von EPPINGER (7) wurde als isolierte Mißbildung eingereiht. Bei 3 Kindern mit Ösophagotrachealfisteln im Halsgebiet wurde erfolgreich operiert (2, 12, 16).

Sämtlichen hier aufgezählten Mißbildungen liegt eine gemeinsame Störung der Entwicklung zugrunde. Mehr oder weniger unterblieb die regelrechte Ausbildung der von caudal nach cranial fortschreitenden Trennungswand zwischen Trachea und Ösophagus bzw. Larynx und Ösophagus. Wir wissen, diese Trennung beginnt in der 3. Embryonalwoche und ist in der 4. bereits beendet. Die teratogenetische Terminationsperiode beschränkt sich daher auf diesen frühen Zeitabschnitt des embryonalen Lebens (29, 30). Ort und Ausdehnung der Störung können, wie wir aus den Fällen ersehen, sehr unterschiedlich sein. Die Störung kann praktisch innerhalb des ganzen Bereichs vom Kehlkopf bis hinab zur Bifurkation der Trachea auftreten. Daraus entstehende Mißbildungen gehören demnach in eine gemeinsame teratogenetische Reihe. Dies sei in einem kurzen Überblick erläutert.

Mißbildungen des Kehlkopfes sind selten, besonders solche, die ein Weiterleben ermöglichen. Vollständiges Fehlen des Kehlkopfes findet man fast nur bei gleichzeitiger Aplasie der übrigen Atmungsorgane (29). Atresien sind etwas häufiger, die Kinder werden meist tot geboren (3). Diaphragmabildung trifft man öfters an, sie kommt in den verschiedensten Graden vor. (6, 14). In seltenen Fällen ist die Epiglottis nicht gebildet, funktionell bedeutungslose Defekte sind wie beim Schildknorpel relativ häufig (29). Beim Ringknorpel und den Aryknorpeln wiederum treten Mißbildungen sehr selten auf (6, 29).

Bisher hat man bei sonst normalen Atmungsorganen ein vollkommenes Fehlen nicht beobachtet. Ein ebenfalls sehr seltenes Vorkommnis ist das Fehlen des Ligamentum cricothyreoideum (6). Eine Aplasie der Trachea tritt zumeist nur gleichzeitig mit anderen schweren Mißbildungen auf, z.B. bei Acardiern (17, 29). Auch stärkere Verbildungen treten selten isoliert auf. Nach FLEISCHMANN (9) gibt es vermehrte Verknorpelung (27), Knorpeldefekte (27, 29) und Irregularitäten der einzelnen Knorpelteile (10, 15, 29). Auch Kombinationen trifft man an.

Kommunikationen zwischen Trachea und Ösophagus konnte man bisher häufiger, als solche zwischen Kehlkopf und Ösophagus beobachten. Sie lagen gewöhnlich an oder über der Bifurkation der Trachea und waren meist mit einer Ösophagusatresie vergesellschaftet. Im Jahre 1696 wurde erstmals eine solche Mißbildung von GIBSON (11) beschrieben. Seither gibt es in der Literatur mehrere 100 Fälle (35). Von 1792 existiert eine Doktorarbeit (24), in der ein Fall von fehlender Trennung von Trachea und Ösophagus behandelt wird. 1873 erschien zum ersten Mal eine Veröffentlichung über eine Ösophagotrachealfistel im Halsgebiet ohne Ösophagusatresie (23, 33). Über einen zweiten, ähnlichen Fall berichtete 1939 IMPERATORI (16), den dritten Fall dieser Art beschrieben KRAUS and WHITE (18). Im Jahre 1960 noch list man bei BEAUGEU (2) von weniger als 10 Fällen im Halsgebiet bei 50 Ösophagotrachealfisteln ohne Ösophagusatresie, die seit 1873 entdeckt worden waren. GIEDION (12) zählt, ebenfalls 1960, in einer Sammelstatistik Ösophagotrachealfisteln ohne Atresie (er nennt sie H-Fisteln, ein in der amerikanischen Literatur gebräuchlicher Ausdruck. Die Fistel wird mit dem horizontalen, Ösophagus und Trachea mit dem vertikalen Balken einer H-Figur verglichen) und findet von 1939 bis 1957 (in 18 Jahren) 37, darunter 4 Fisteln im Halsgebiet. In den Jahren 1957 bis 1959 (in 2 Jahren) erscheinen 25 H-Fisteln, wobei 12 im Halsgebiet liegen. Insgesamt sind es in 20 Jahren 16 Fälle von Halsfisteln unter 62 H-Fisteln.

Das deutliche Anwachsen der Fälle dürfte sich wohl zum Teil mit der besseren Kenntnis der klinischen Symptome und mit der verbesserten Untersuchungstechnik erklären.

Zusammen mit den Fortschritten auf operativem Gebiet sind damit die Aussichten auf eine erfolgreiche Behandlung, die nur in einer Operation bestehen kann, wesentlich größer geworden. Wie wir an den vorgetragenen Fällen sehen, kommen solche Mißbildungen auch isoliert, bei ausgetragenen und sonst wohlgebildeten Kindern vor. Noch vor gut 10 Jahren galten diese Kinder als nicht lebensfähig. 1939 veröffentlichte IMPERATORI die erste gelungene Operation einer im Halsgebiet liegenden Verbindung ohne Atresie (16). Bis 1960 wird in der Weltliteratur über insgesamt 8 erfolgreich operierte Fälle dieser Art berichtet (2, 12).

Gleichzeitige Spaltbildungen zwischen Kehlkopf und Trachea einerseits und Ösophagus andererseits sind uns einschließlich unseres eigenen Falles 7 bekannt geworden. Von 3 Versuchen einer operativen Korrektur führte nur einer zum Erfolg (22). Die Operation wurde am 4. Lebenstag durchgeführt.

Die klassische Symptomentrias Dyspnoe, Cyanose, Husten und "Karcheln" (Trachealrasseln) vor allem bei der Nahrungsaufnahme, rezidivierende Aspirationspneumonien, sowie zeitweiliger Meteorismus des Abdomens ist nicht bei allen Fällen von Ösophagotrachealfistel ohne Atresie voll ausgeprägt. So konnte man bei unserem Kinde nie eine auffallende Blähung des Abdomens beobachten. Schon ein einziges dieser Symptome sollte den Verdacht auf eine Fistel wecken, falls keine andere Ursache dafür zu finden ist. Tritt dazu noch laryngealer Stridor und eventuell Heiserkeit, muß man an eine zusätzliche Kehlkopfmißbildung denken. So wünschenswert eine exakte Diagnosestellung ist, so schwierig gestaltet sie sich, wie wir bei sämtlichen Fällen gesehen haben. Viel kostbare Zeit kann darüber hingehen. GIEDION (12) schlägt vor, bei der Röntgenuntersuchung den pathologischen Verlauf nachzuahmen. 3/4 der Fälle sollen durch Ösophagographie mit wässerigem Kontrastmittel zu klären sein. Die Kinder werden streng seitlich gelagert. Von Anfang an wird der Übertritt des Kontrastmittels vom Ösophagus in die Luftwege röntgenkinematographisch verfolgt, während der

Untersucher mit einem weichen Katheter das Kontrastmittel in den Anfangsteil des Ösophagus injiziert und dabei durch Daumendruck auf die Cardia den Kontrastmittelabfluß in den Magen behindert (12). Mit der Ösophagoskopie erreicht man in der Regel nichts, da die Fistelöffnung durch die Schlaffheit des Organs kollabiert (8). Mit der Tracheoskopie kommt man wegen der Starrheit der Trachealwand besser zum Ziel (8, 12, 16, 19). Man könnte sich vorstellen, daß die von BEAUGEU (2) bei der Operation beobachtete atem-synchrone Anschwellung des Ösophagus auch bei der Ösophagographie nachweisbar sein könnte. Der Verdacht auf ein gemeinsames Rohr aus Trachea und Ösophagus kann auftauchen, wenn auf der seitlichen Röntgenaufnahme die Magensonde sehr weit nach vorn liegt (35). Die bei der schweren Atemnot dieser Kinder notwendige Tracheotomie eröffnet die Möglichkeit, wenigstens einen kleinen Abschnitt der Hinterwand der Trachea direkt zu inspizieren. Trotz sorgfältigster Untersuchungstechnik ist es oft nicht möglich, die Ausdehnung der Mißbildung exakt zu bestimmen. Für den Operateur ist es wichtig, zu wissen, ob er vom Thorax oder vom Hals aus eingehen muß. MILLER (21) schlägt sogar eine Probeexploration im Halsgebiet vor, wenn auf andere Art keine Gewißheit gewonnen wird, da dieser Eingriff kleiner ist als eine Thorakotomie. Auf jeden Fall muß man vor einer Operation immer damit rechnen, daß die Mißbildung weiter ausgedehnt ist, als man bei der Untersuchung erkennen konnte und in diesem Sinne alle Vorbereitungen treffen. Eine Frühoperation ist unbedingt anzustreben, der Operationserfolg hängt davon ab. Bei plastischer Bildung eines gesonderten Rohres für Trachea und Ösophagus ist zu bedenken, daß eine Epithelverschiebung vom Ösophagus auf die Trachea vorhanden sein kann (35) und es deshalb ratsam ist, die Trachea möglichst schmal zu formen, um das Ösophagusepithel weitgehendst auszuschalten. Durch eine Frühoperation läßt sich darüber hinaus eine durch chronisch entzündliche Prozesse hervorgerufene Epithelmetaplasie verhüten (1), wie man sie bei unserem Fall feststellen konnte.

Zusammenfassung:

1. Es wird eine eigene Beobachtung einer angeborenen Kehlkopfspalte mit breiter Ösophagotrachealfistel vom H-Typ und Hypoplasie des Knorpelgerüsts von Trachea und Bronchien geschildert, wobei Krankheitsverlauf, Behandlungsversuche und pathologisch-anatomischer Befund eingehend dargestellt werden.
2. Die Entstehung derartiger Mißbildungen wird unter Bezug auf ähnliche in der Literatur beschriebene Fälle anhand des entwicklungsgeschichtlichen Ablaufes der Ösophago-tracheo-laryngealen Abtrennung erklärt und die teratogenetische Terminationsperiode bis zur 4. Embryonalwoche festgelegt.
3. Ein kurzer historischer und systematischer Überblick über Mißbildungen der oberen Luft- und Speisewege im Halsbereich wird angeschlossen.
4. Die schwierigen Probleme der Diagnostik und Therapie werden erörtert.

Literatur:

- 1) BARGMANN, W.: Histologie und mikroskopische Anatomie des Menschen, Georg Thieme, Stuttgart 1962
- 2) DE BEAUGEU, M.J., GAILLARD, L., CHABAL, J. et CORNU, P.: Fistule oesophago-trachéale cervicale congénitale sans atrésie oesophagienne. *Pédiatrie* 15, 173 (1960)
- 3) BIZZA, P.: Angeborene Atresie des Kehlkopfes mit beiderseitiger Lungenhyperplasie. *Virchows Arch.* 307, 515, (1941)
- 4) BUMBA, J.: Ein Fall von Abnormität der Cartilago cricoidea. *Zeitschr.f.HNO-Heilk.*, München u. Berlin, 1, 243 (1922)
- 5) CLARA, M.: Entwicklungsgeschichte des Menschen. Quelle u. Meyer, Heidelberg 1949
- 6) DOCIMO, C. e GANASSI, A.: Contributo allo studio delle laringopatie congenite. Su un caso di agenesia del legamento crico-tiroideo. *Otorinolaring. ital.* 30, 134 (1961)
- 7) EPPINGER zitiert nach 32
- 8) FERGUSON zitiert nach 12
- 9) FLEISCHMANN zitiert nach 27, 29
- 10) FREICHELS, L.: Mißbildung des Trachealskelettes mit Stenosierung des Lumens. *Zentralbl. Path.* 88, 300 (1952)
- 11) GIBSON, Th.: zitiert nach 35
- 12) GIEDION, A.: Angeborene hohe Ösophagealfistel vom H-Typus. *Helv. paediat.Acta* 15, 155 (1960)
- 13) HAIGHT zitiert nach 35
- 14) HEATLY, C.A.: The larynx in infancy. A study of chronic stridor. *Arch. of Otolaryng.* 29, 90 (1939)

- 15) HIRSCH, W., LOEWENTHAL, M. and SWIRSKY, S.: Congenital stridor and malformations of the trachea. Ann.paediatr. 182, 1 (1954)
- 16) IMPERATORI, C. J.: Congenital tracheoesophageal fistula without atresia of the esophagus. Report of a case with plastic closure and cure. Arch. of Otolaryng 30, 352, (1939)
- 17) KESSEL, J. and SMITH, J.N.: Congenital absence of the trachea. Thorax 8, 266 (1953)
- 18) KRAUS, M. and WHITE, H.: Congenital tracheoesophageal fistula in the neck without atresia. Report of a case. J. of Pediatr. 51, 580 (1957)
- 19) LEMOINE zitiert nach 12
- 20) MEILI, L.: Oesophago-laryngo-tracheal-fistel. Frankf.Z.Path. 31, 524 (1952)
- 21) MILLER zitiert nach 12
- 22) PETTERSSON, G.: Inhibited separation of larynx and the upper part of trachea from esophagus in a newborn. Report of a case successfully operated upon. Acta chir. scand. 110, 250 (1955)
- 23) PINARD zitiert nach 18
- 24) RICHTER zitiert nach 35
- 25) RICKHAM zitiert nach 22
- 26) SARKISSIAN, S.: An unusual case of congenital esophageal atresia. Thorax 9, 350 (1954)
- 27) SCHEID, P.: Mißbildungen des Trachealskelettes und der linken Arteria pulmonalis mit Erstickungstod bei 7 Monate altem Kind. Frankfurt. Z. Path. 52, 114 (1938)
- 28) SCHMITT zitiert nach 29
- 29) SCHNEIDER, P. : Die Mißbildungen der Atmungsorgane. Schwalbe-Gruber Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere, III. Teil, 2. Abteilung, Fischer, Jena

- 30) STARCK, D.: Embryologie, G. Thieme, Stuttgart 1955
- 31) STEINMETZ, H.: Zur Kenntnis der Fehlbildungen des Kehlkopfes. Zeitschr. f. HNO-Heilk. 26, 21 (1930)
- 32) STRÖM, J. und TRÖELL, L.: Ein Fall von Kehlkopfmißbildung mit letalem Verlauf. Acta paediatr. 25, 266 (1939)
- 33) TARNIER zitiert nach 18
- 34) TRUMPP, J.: Über eine anatomisch und klinisch bemerkenswerte Anomalie des Laryngotrachealrohres nebs kritischen Bemerkungen über die Ätiologie des Stridor laryngis congenitus. Arch. f. Kinderheilk. 50, 242 (1909)
- 35) ZACHERY, R.B. and EMERY J.L.: Failure of separation of larynx and trachea from the esophagus: persistent esophago-trachea. Surgery 49, 525 (1961)

- 15) HIRSCH, W., LOEWENTHAL, M. and SWIRSKY, S.: Congenital stridor and malformations of the trachea. Ann.paediatr. 182, 1 (1954)
- 16) IMPERATORI, C. J.: Congenital tracheoesophageal fistula without atresia of the esophagus. Report of a case with plastic closure and cure. Arch. of Otolaryng 30, 352, (1939)
- 17) KESSEL, J. and SMITH, J.N.: Congenital absence of the trachea. Thorax 8, 266 (1953)
- 18) KRAUS, M. and WHITE, H.: Congenital tracheoesophageal fistula in the neck without atresia. Report of a case. J. of Pediatr. 51, 580 (1957)
- 19) LEMOINE zitiert nach 12
- 20) MEILI, L.: Oesophago-laryngo-tracheal-fistel. Frankf.Z.Path. 31, 524 (1952)
- 21) MILLER zitiert nach 12
- 22) PETTERSSON, G.: Inhibited separation of larynx and the upper part of trachea from esophagus in a newborn. Report of a case successfully operated upon. Acta chir. scand. 110, 250 (1955)
- 23) PINARD zitiert nach 18
- 24) RICHTER zitiert nach 35
- 25) RICKHAM zitiert nach 22
- 26) SARKISSIAN, S.: An unusual case of congenital esophageal atresia. Thorax 9, 350 (1954)
- 27) SCHEID, P.: Mißbildungen des Tracheal-skelettes und der linken Arteria pulmonalis mit Erstickungstod bei 7 Monate altem Kind. Frankfurt. Z. Path. 52, 114 (1938)
- 28) SCHMITT zitiert nach 29
- 29) SCHNEIDER, P. : Die Mißbildungen der Atmungsorgane. Schwalbe-Gruber Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere, III. Teil, 2. Abteilung, Fischer, Jena

- 30) STARCK, D.: Embryologie, G. Thieme, Stuttgart 1955
- 31) STEINMETZ, H.: Zur Kenntnis der Fehlbildungen des Kehlkopfes. Zeitschr. f. HNO-Heilk. 26, 21 (1930)
- 32) STRÖM, J. und TRÖELL, L.: Ein Fall von Kehlkopfmißbildung mit letalem Verlauf. Acta paediatr. 25, 266 (1939)
- 33) TARNIER zitiert nach 18
- 34) TRUMPF, J.: Über eine anatomisch und klinisch bemerkenswerte Anomalie des Laryngotrachealrohres nebs kritischen Bemerkungen über die Ätiologie des Stridor laryngis congenitus. Arch. f. Kinderheilk. 50, 242 (1909)
- 35) ZACHERY, R.B. and EMERY J.L.: Failure of separation of larynx and trachea from the esophagus: persistent esophago-trachea. Surgery 49, 525 (1961)



Buchdruck und Fotodruck: Ludwig Müller, Erlangen, Fahrstraße 5